

Aus der Chirurgischen Universitätsklinik Erlangen - Nürnberg
Direktor: Prof. Dr. med. G. Hegemann

Experimentelle Untersuchungen zur
Bestimmung des anorektalen Druck-
profils bei Kindern mit gestörter
Innervation und Kontinenz

Inaugural - Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde
der Hohen Medizinischen Fakultät
der Friedrich-Alexander-Universität
Erlangen-Nürnberg

Vorgelegt von
Oskar Kneer
aus Wolkersdorf

1974

1975 40

Experimentelle Untersuchungen zur Bestimmung des anorektalen Druck- profils bei Kindern mit gestörter Innervation und Kontinenz

Inaugural - Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde
der Hohen Medizinischen Fakultät
der Friedrich-Alexander-Universität
Erlangen-Nürnberg

Vorgelegt von
Oskar Kneer
aus Wolkersdorf

Gedruckt mit Erlaubnis der Medizinischen Fakultät

der Universität Erlangen-Nürnberg



Dekan: Prof. Dr. med. L. Demling

Referent: Priv. Doz. Dr. med. G. H. Willital

Korreferent: Prof. Dr. med. G. Hegemann

Tag der mündlichen Prüfung: 9. Oktober 1974

I. EINLEITUNG UND PROBLEMSTELLUNG	2
A Überblick über den Verschlusmechanismus im Enddarm	2
B Zielsetzung vorliegender Arbeit	8
II. APPARATIVE EINRICHTUNG	9
1. Anorektale Sonde	9
2. Druckwandler	11
3. Manometersystem	12
4. Registriereinheit	12
III. UNTERSUCHUNGSTECHNIK - KASUISTIK	14
1. Untersuchtes Patientengut	14
2. Untersuchungsmodus	15
a) Vorbereitung der Kinder für die Untersuchung	15
b) Vorbereitung der Meßvorrichtung für die Untersuchung	15
c) Ablauf der Druckuntersuchung	16
3. Vermeidung von Fehlern bei der Druckuntersuchung	19
IV. KLINISCHE ANWENDBARKEIT - DIAGNOSTIK PATHOLOGISCHER VERHÄLTNISSE	21
1. Druckuntersuchungen bei anorektalen Anomalien	21
a) Manometrische Bestimmung der Kontinenz	23
b) Sphinkterhemmreflexsyndrom	30
2. Druckuntersuchungen beim Morbus Hirschsprung	33
3. Druckuntersuchungen beim Sigma elongatum	37
V. DISKUSSION	41
VI. ZUSAMMENFASSUNG	45
VII. LITERATURVERZEICHNIS	49

I. EINLEITUNG UND PROBLEMSTELLUNG

A Überblick über den Verschlußmechanismus im Enddarm

Die Fähigkeit zur willkürlichen und unwillkürlichen Kontrolle der Defäkation, bezeichnet als Kontinenz (48), wird durch den Verschlußmechanismus im Enddarm erreicht. Störungen im Zusammenspiel der Faktoren, die an diesem Mechanismus beteiligt sind, führen zur Störung der Kontinenz unterschiedlicher Schweregrade.

Die kontinenzerhaltende Funktion des distalen Colons, des Rektosigmoids und des Analkanals läßt sich durch folgende Untersuchungen studieren:

1. Röntgenkontrastdarstellung dieser Abschnitte, einschließlich kinematographischer Aufzeichnungsverfahren (Defäko-gramm).
2. Histologisch-histochemische Untersuchungsmethoden dieser Darmabschnitte zur Überprüfung der Innervationsverhältnisse.
3. Druckregistrierverfahren (Darmkatheteruntersuchungen).
4. Elektromyographische Untersuchungen.

ad 1. Röntgenkontrastuntersuchungen des Rektosigmoids im seitlichen Strahlengang zeigen im Ruhestand des Rektums den für die Kontinenz wichtigen anorektalen Winkel (41,42). Diese nach ventral verlaufende Richtungsänderung des Enddarms wird durch die für die Gesamtkontinenz wichtigen 4 Beckenbodenmuskeln, in erster Linie durch den Musculus puborectalis (58, 66) hervorgerufen (Abbildung 1). Entsprechend dem Kräfteparallelogramm kommt es an der Stelle des anorektalen Winkels zu einer Schubkraftver-

ringerung, was die Wirkung der kontinenzerhaltenden Muskulatur unterstützt. Bei der Darmentleerung selbst ändert sich dieser Darmverlauf; der Darm wird durch die Beckenbodenmuskulatur geradegezogen.

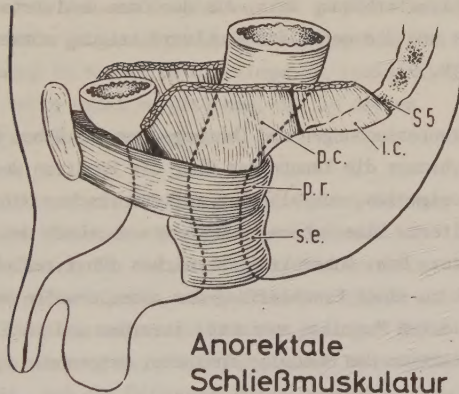


Abb. 1: Überblick über die für die Kontinenz wichtigen Muskelemente.

- S 5 = 5. Sacralwirbel
- s.e. = M. sphincter externus
- p.r. = M. pubo-rectalis
- p.c. = M. pubo-coccygeus
- i.c. = M. ileo-coccygeus

ad 2. Histologisch-histochemische Untersuchungen an Darmresektaten sowie Saugbiopsien haben bei Kindern mit ungestörter und bei solchen mit angeborener fehlerhafter Innervation gezeigt, daß die Innervation des Rektosigmoids und des Colon descendens über den Parasympathikus erfolgt, wobei die Nervenfaserdichte im Bereich der Flexura coli sinistra nur etwa 10% derjenigen im Rektosigmoid beträgt (16, 40, 41, 67, 69). Die Zunahme der Innervationsdichte in kaudaler Richtung (39) dürfte eine der Voraussetzungen für die Schubkraftherhöhung sein, die der Darm analwärts aufweist und die wegen der Stuhlverfestigung notwendig ist (8, 9).

ad 3. Druckuntersuchungen und Dehnungsversuche haben darüberhinaus die Kenntnisse über die Funktion des Rektosigmoids, vor allem in reflektorischer Hinsicht, erweitert. Eine Dehnung des Darmes oberhalb des Levator- bzw. Puborektalisbereiches führt reflektorisch zu einer Erschlaffung des normalerweise kontrahierten Musculus sphincter internus und zu einer Kontraktion des Musculus sphincter externus.

Zur Durchführung der Druckuntersuchungen stehen folgende Methoden zur Verfügung:

- a) Messungen mit Ballonsonden (2, 5, 8, 14, 17, 20, 32, 42, 52, 53, 54, 59, 60, 62, 71);
- b) Messungen mit an der Spitze offenen Sonden (11, 22, 23, 24, 25, 26, 38, 45, 48);
- c) Telemetrische Messungen mit druckintensiven Radiokapseln (18, 19, 46, 47).

ad a) Die Registrierung mit Ballonsonden bietet eine einfache praxisgerechte Methode, die sich weitgehend störungsfrei durchführen läßt und diagnostische Schlüsse erlaubt (6, 25). Die Auslösung

eines unphysiologischen und nicht erwünschten Fremdkörpergefühls (15) wird weitgehend durch entsprechend geringe Ausmaße der Sonde vermieden.

Als Nachteile dieser Methode werden angeführt (6, 25), daß nicht intraluminale Druckschwankungen, sondern die Kontraktionskraft der Darmwand und die Spannungsänderung in der rektalen und anorektalen Muskulatur gemessen werden. Da die gewonnenen Werte abhängig sind von Größe, Form und Volumen des Ballons (6, 44) und außerdem Material des Ballons und die gegebene Verdehnung in die Werte mit eingehen, lassen sich nur Werte exakt vergleichen, die in diesen Punkten übereinstimmen.

ad b) Die Meßsysteme mit den an der Spitze offenen Sonden bieten den Vorteil einer genauen Registrierung der intraluminalen Druckverhältnisse (25, 26, 45), ohne dehnenden Effekt auf den Darm auszuüben und bei nur geringer Fremdkörperwirkung (6, 26). Die Nachteile bestehen darin, daß die Öffnungen durch Darminhalt leicht verstopft werden und dann erst wieder freigespült oder konstant gespült werden müssen sowie in einer leichten Verschieblichkeit, was häufig Lagekorrekturen notwendig macht.

ad c) Die radiotelemetrischen Meßeinheiten (18, 19) werden in ihren Vor- und Nachteilen recht unterschiedlich beurteilt. So stehen den als Vorteile genannten geringen Unannehmlichkeiten für den Patienten (6) die erhebliche Irritation beim rektalen Einführen und der große Zeitbe-

darf bei oraler Applikation gegenüber (25). Es besteht die Möglichkeit der Messung auch an unzugänglichen Abschnitten und eine fort-dauernde oder intermittierende Registrierung bis zu 24 h. Jedoch läßt sich mit einfachen, nicht störenden Maßnahmen eine exakte Position der Kapsel weder erreichen noch einhalten oder kontrollieren. Außerdem besteht die Möglichkeit, daß die Kapsel an funktionellen oder anatomischen Engen hängenbleibt (6).

ad 4. Elektromyographische Untersuchungen (1, 17, 24, 33, 42) bringen demgegenüber keine weiteren Informationen und sind zur Erkennung der für die Kontinenz wichtigen Muskelemente am sedierten Neugeborenen, Säugling oder Kleinkind unzulässig. Dies liegt daran, daß der Darm bis oberhalb des Beckenbodens keine kontinuierliche Folge von muskulären Elementen aufweist, sondern intermuskuläre Septen und mit Fettgewebe ausgefüllte Zwischenräume vorhanden sind; an gegenüberliegenden Punkten derselben Höhe können verschiedene Gewebearten getroffen werden. Dadurch kann es bereits bei geringgradigen Veränderungen der Lage der Ableit-elektroden zu erheblichen seitendifferenten Ergebnissen kommen. Elektromyographische Ableitungen, die genau in derselben Ebene, gemessen von der Anocutanlinie, durchgeführt werden, sind ohnedies nicht möglich; schon die Atembewegungen führen zu Verschiebungen des Ableitungssystems (1, 24). Diese Untersuchungen haben sich somit im negativen Fall - d.h. beim Fehlen von elektromyographischen Potentialen - bestenfalls als

Bestätigung der mit anderen Methoden erzielten Untersuchungsergebnisse erwiesen. Andererseits kann im positiven Fall - beim Vorhandensein von Potentialen - z.B. eine Kontinenz nicht bewiesen werden, wie die klinischen Verläufe zeigen.

Trotz der eingangs erwähnten 4 Untersuchungsmethoden gibt es jedoch keine objektivierbaren Meßgrößen zur Bestimmung der Kontinenz und keine exakten Angaben über das Sphinkterreflexverhalten bei Neugeborenen, Säuglingen und Kleinkindern, vor allem, Wenn Fehlbildungen im anorektalen Bereich vorliegen.

B Ziel der vorliegenden Arbeit

Ziel dieser Arbeit ist es

1. Eine einfache Druckmeß- und Registriereinheit für Neugeborene, Säuglinge und Kleinkinder zu erstellen.
2. Anorektale Drucknormalwerte - Ruhedruck, willkürlicher Kontraktionsdruck und Haltedruck (als Funktion der Zeit) - in Abhängigkeit vom Alter und der pathologischen Verhältnisse aufzustellen.
3. Eine Objektivierung der Begriffe kontinent, teilkontinent und inkontinent entsprechend den klinischen Bewertungsmaßstäben der Surgical Section of the American Academy of Pediatrics zu geben.
4. Veränderungen des Reflexverhaltens, d.h. des manometrischen Kurvenverlaufs nach Operationen bei angeborenen anorektalen Anomalien zu erfassen und dabei die jeweilige Kontinenzlage zu objektivieren.
5. Störungen des anorektalen Reflexverhaltens bei Obstipation zu analysieren (beim Morbus Hirschsprung, beim Sigma elongatum und bei tiefen anorektalen Anomalien) und dabei die Indikation zu den chirurgischen Maßnahmen zu geben.

II. APPARATIVE EINRICHTUNG

Zur Elektromanometrischen anorektalen Messung wurde eine Apparatur aus 4 Elementen zusammengestellt:

1. Anorektale Sonde mit Anschlußschläuchen
2. Druckaufnehmer bzw. Druckwandler
3. Manometersystem
4. Registriereinheit

1. Anorektale Sonde

Als Modell diente die von 1970 - 1971 am Hospital for Sick Children in London verwendete und dort gebaute Sonde (42). Für Säuglinge und Kleinkinder wurde eine ähnliche dreikammerige anorektale Sonde aus V2A-Stahl, silbergelötet, gebaut.

Die Meßsonde hat einen Durchmesser von 3,9 mm, die beiden unteren Kammern grenzen direkt aneinander, die 3. Kammer (Dehnungsballon) ist mit dem Doppeldruckmeßkammersystem nicht starr, sondern flexibel über einen Gummischlauch verbunden. Zur Druckmessung werden beide Sondenanteile, insbesondere die Kammern mit Latexschlauch (für die Kammer 1 und 2 mit einem Durchmesser von 4,5 mm und einer Wandstärke von 0,15 mm, für die Kammer 3 mit einem Latexfingerling, Durchmesser 17 mm) überzogen und luftdicht verschlossen (Abbildung 2).

Im druckmeßbereiten Zustand sind die Latexschläuche der beiden Meßkammern durch den vorgegebenen Innendruck von 40 mmHg auf einen Außendurchmesser von je 4,9 mm aufgebläht.

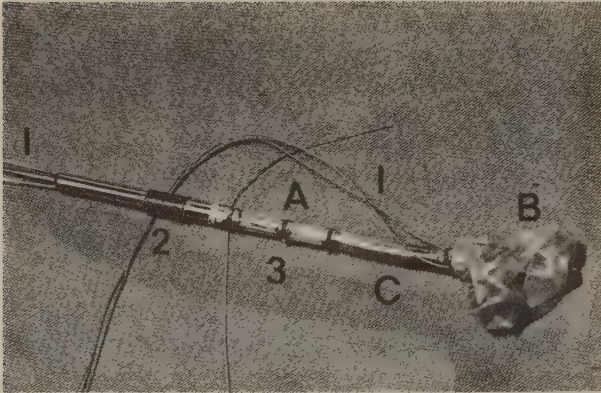


Abb. 2: Anorektale Meßsonde im einsatzbereiten Zustand

A Doppeldruckmeßkammersystem

1. 3 Anschlußröhrchen zur Verbindung mit den Druckaufnehmern
2. Zentimetermarkierung
3. Doppelkammer, mit Latexschlauch überzogen und zwischen den leeren Kammern durch Ligatur abgegrenzt

B Druckkammer für Dehnungsballon

1. Haltefaden
2. Dehnungsballon

C Flexibles Zwischenstück

2. Druckaufnehmer

Für die Druckmessung in den beiden Kammern und dem Ballon werden 3 gleiche Druckaufnehmer (Statham P 23 - DP) verwendet. Die Druckaufnehmer arbeiten nach dem Prinzip der Dehnung von Widerstandsdrähten (Strain gauge), die elektrisch als Vollbrücke geschaltet sind. Das System wird auf einen Meßbereich bis 150 mmHg eingestellt. Durch Silicon-Spray wird an den Anschlußstellen für einen luftdichten Abschluß gesorgt. Die Manometer haben je einen durchsichtigen Dom mit 2 Luerlock-Anschlüssen, von denen einer für die Verbindung mit der Sonde, der andere für die Einleitung des Vordrucks verwendet wird.

Einen Überblick über die Geräteanordnung bei der rektalen Manometrie gibt Abbildung 3.

Schaltschema des anorektalen Druckregistriersystems

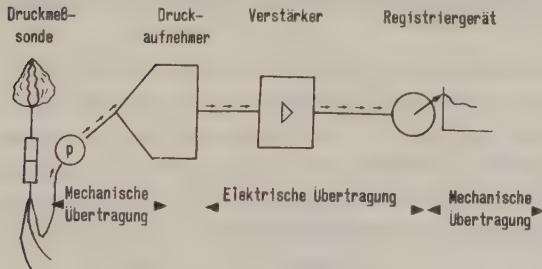


Abb. 3: Überblick über das Druckübertragungs- und Registrierungssystem bei der rektalen Manometrie.

3. Manometersystem

Als Speise- und Verstärkerinstrument wird das Gerät MA 8 3 der Firma Hellige verwendet, das durch geringfügige Änderungen (s.u.) auf die Verhältnisse bei Säuglingen und Kleinkindern umgestellt wurde. Wahlweise lassen sich damit 6 verschiedene Meßbereiche einstellen (15/30/60/150/300/600 mmHg). Ein umschaltbarer elektrischer Filter dient zur Unterdrückung von Signalen höherer Frequenzen; außerdem ist eine Mitteldruckbestimmung ($\bar{p}$) mit einer Zeitkonstanten von 5 Sek. möglich.

Der "automatische" Nullabgleich gestattet eine solche Nullpunktverschiebung, daß ein vorgegebener konstanter Druck als "Null" registriert wird.

Durch eine Kalibriereinheit für 10 und 100 mmHg ist eine zusätzliche Kontrolle der Meßwerte möglich. Das eingebaute Anzeigeinstrument dient zur Kontrolle der Druckvorfüllung des Systems und kann wahlweise auf jeden der 3 Druckmeßkanäle umgeschaltet werden.

4. Registriereinheit

Zur Registrierung wird ein 3-Kanal-Kompensationslinienschreiber (Typ B 361 - Rikadenkie - Hellige) verwendet. Die Empfindlichkeit ist so eingestellt, daß für die Kammer 1 und 2 ein Druck von 10 mmHg einen Ausschlag von 2,5 cm, für den Ballon ein Druck von 150 mmHg einen Ausschlag von 5 cm auf dem Registrierpapier ergibt.

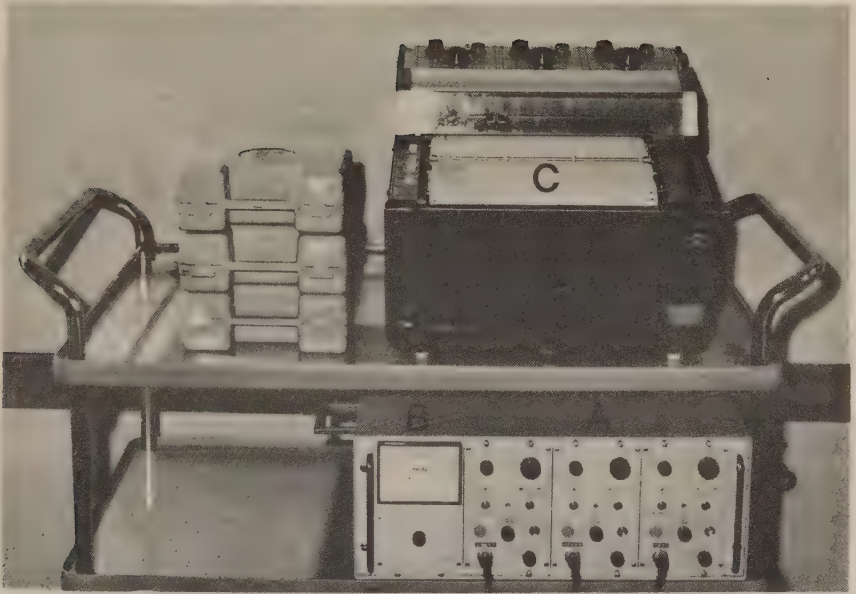


Abb. 4: Verstärker und Registriereinheit

- A Verstärkergerät MA-8-3-Hellige
für Säuglinge und Kinder
- B Anzeigeeinstrument
- C Registriereinheit (Kompensa-
tionslinienschreiber)

III. UNTERSUCHUNGSTECHNIK / KASUISTIK

1. Untersuchtes Patientengut

Die Untersuchungen stützen sich auf insgesamt 185 Kinder im Alter von 1 Tag bis 14 Jahre.

Abbildung 5 gibt darüber eine detaillierte Übersicht.

**Anorektale Manometrie Im
Kindesalter - Kinderchir. Station d. Chir. Univ. Klinik
Erlangen - August 71-September 73**

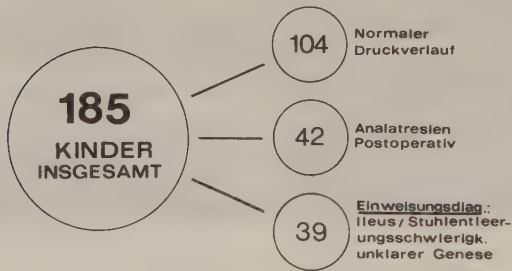


Abb. 5: Überblick über die untersuchten Patienten

In der vorliegenden Arbeit wird über 81 pathologische Fälle berichtet.

2. Untersuchungsmodus

a) Vorbereitung der Kinder für die Untersuchung

Bei allen Neugeborenen, Säuglingen und Kleinkindern wird 2 - 4 Stunden vor der Manometrie der Darm durch Reinigungseinläufe gesäubert bzw. eine Vorbehandlung des mit Stuhlmassen impaktierten Darmes durchgeführt. Unruhige Kinder und Kinder unter 4 Jahre werden 1 Stunde vor Untersuchungsbeginn durch 1 - 1,5 mg/kg Atosil und 1 - 1,5 mg/kg Megaphen (36) i.m. sediert. Dadurch ist ein störungsfreier Ablauf der sonst erregten und unruhigen Kinder gewährleistet. Alle Kinder werden in ihrem Bett in linker Seitenlage untersucht. Nicht sedierten Kindern werden Spielsachen oder Bilderbücher gegeben.

b) Vorbereitung der Meßvorrichtung für die Untersuchung

Vor jeder Untersuchung wird zunächst das druckregistrierende System durch Nullabgleich in allen 3 Kammern auf den atmosphärischen Druck als Ausgangswert eingestellt. Diese Nullwerte werden dann auf den Kompensationslinienschreiber übertragen (rote Grundlinie = Nullwert für den Ballondruck; blaue Grundlinie 5 cm oberhalb davon = Nullwert für die Kammer 1; schwarze Grundlinie weitere 5 cm oberhalb davon = Nullwert für die Kammer 2). Durch Kalibrierung von 10 mmHg (für die Kammer 1 und 2) und 150 mmHg (für die Kammer 3) über eine Höhe von 25 bzw. 50 mm auf dem Registrierpapier wird die Eichung zur Kontrolle der später registrierten Druckwerte vor jeder Untersuchung vorgenommen. Anschließend werden die Kammern 1 und 2 über einen Luer-lock-Konus des Druckaufnehmers auf einen Überdruck von 40 mmHg gebracht. Durch die vorher vorgenommene Eichung erfolgt eine Kontrolle dieses Wertes. Durch Nullabgleich wird dann das ganze System auf den Nullwert zurückgestellt.

c) Ablauf der Druckuntersuchung

Alle Kinder werden nach einem einheitlichen Programm untersucht. Einen Überblick über den zeitlichen Ablauf der Druckuntersuchung gibt Abbildung 6.

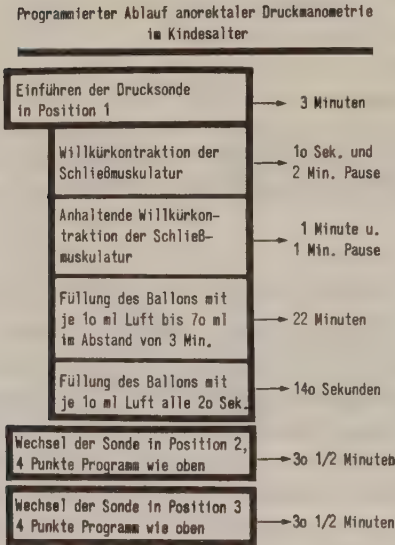


Abb. 6: Überblick über das Programm und den zeitlichen Ablauf anorektaler Druckmessungen im Neugeborenen-, Säuglings- und Kindesalter

Bei der Position 1 der Sonde schließt die untere Begrenzung der Kammer 1 mit der Anocutanlinie ab, d.h. sie liegt im distalen Analkanal.

Bei der Position 2 der Sonde liegt die unterste Kammer 1 cm oberhalb der Anocutanlinie.

Bei der Position 3 der Sonde liegt die unterste Kammer 2 cm oberhalb der Anocutanlinie (Abbildung 7).

Lage der Sonde im Analkanal bei verschiedenen Positionen

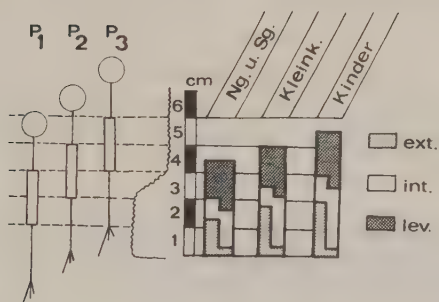


Abb. 7: Überblick über die Lage der Meßsonde bei den 3 verschiedenen Positionen

P 1 = Position 1

P 2 = Position 2

P 3 = Position 3

Ext. = M. sphincter externus

Int. = M. sphincter internus

Lev. = Levatormuskulatur

- Bei der Willkürkontraktion, die nur bei den nicht sedierten Kindern und Kindern über 4 Jahre durchgeführt wird, erfolgt eine maximale Kontraktion der Schließmuskulatur für kurze Dauer (ca. 10 Sek.).
- Bei der anhaltenden Willkürkontraktion (Haltedruck) wird die Dauer der Kontraktionsfähigkeit und der Grad des Druckabfalls in Abhängigkeit der Zeit (60 Sek.) registriert.
- Bei der Dehnung des Rektums durch den Ballon durch jeweils 10 ml Luftinstillation erfolgt eine Überprüfung des Reflexverhaltens, insbesondere des Musculus sphincter internus in quantitativer Hinsicht.
- Bei der Schnelldehnung des Darmes durch 10 ml Luftfüllung alle 10 Sek. wird dieses Reflexverhalten vor allem in Hinblick auf den Summationseffekt nochmals überprüft.
- Bei der Ruhelage der Sonde in Position 1,2 und 3 wird der Ruheinnendruck des Darmes jeweils über eine Zeitdauer von 3 Min. registriert.

3. Vermeidung von Fehlern

Die anorektale Manometrie ist eine Untersuchung, die bei Nichtbeachtung einiger wichtiger Punkte leicht zu fehlerhaften Ergebnissen und Fehlinterpretationen führen kann.

Für die Erzielung vergleichbarer Werte kommt es dabei darauf an, daß die folgenden Punkte beachtet werden:

- a) Völlig luftdichtes System der Sonde zum Druckaufnehmer. 30-minütige Kontrolle vor der Untersuchung im druckvorgefüllten Zustand. Vergleich des "Nullwertes" vor und nach der Untersuchung.
- b) Vor jeder Untersuchung muß der Darm leer sein. Mit Stuhlmassen angefüllte Darmabschnitte führen zu Fehl-ergebnissen.
- c) Alle ängstlichen, unruhigen Kinder sowie alle Neugeborenen und Säuglinge müssen vor der Untersuchung mit Megaphen/Atosil 1 - 1,5 mg/kg sediert werden. Unruhige, schreiende Kinder führen durch unwillkürliche Bewegungen und Betätigung der Bauchpresse und intraabdominellen Druckerhöhung infolge abnormer Zwerchfellbeweglichkeit zu einem atypischen Kurvenverlauf, der das vorhandene anorektale Druckprofil überlagert und verzerrt.
- d) Die Sonde muß von einem Assistenten ruhig und unverschiebbar in den einzelnen Positionen gehalten bzw. die Lage beobachtet werden.
- e) In den meisten Fällen, mit Ausnahme der Willkürkontraktion, ist es im Hinblick auf die spätere Auswertung ratsam, gemittelte Druckwerte ($\bar{p}$) zu registrieren, damit schnellere Druckschwankungen, z.B. solche in Zusammenhang mit der Atmung, ausgesiebt werden und die den Untersucher interessierenden, durch die Rektalwand erzeugten

Druckschwankungen klarer ersichtlich werden.

- f) Gleichmäßig temperiertes Zimmer und Zimmertemperatur der Sonde bei Versuchsbeginn. Eine Temperatursteigerung der Sonde selbst von Zimmertemperatur auf Rektaltemperatur führt zu einer Drucksteigerung im System um etwa 0,8 mmHg, verursacht also keinen merklichen Fehler.

Was das Risiko dieser Untersuchung anbelangt, ist zu sagen, daß bei insgesamt 185 Untersuchungen, mit Ausnahme von 1 Fall, keine Komplikationen aufgetreten sind. In diesem einen Fall hatte sich der Ballonteil von dem Trägerteil der Sonde, die durch ein flexibles Zwischenstück aus Gummi miteinander verbunden sind, beim Zurückziehen der Sonde gelöst und war im Darm zurückgeblieben. In der Zwischenzeit wurden 2 Sicherungsfäden an dem Ballonteil der Sonde angebracht, um derartige Zwischenfälle zu vermeiden. Durch das stumpfe, abgerundete Kopfteil der flexiblen Sonde ist eine Verletzung des Darmes nicht möglich.

IV. KLINISCHE ANWENDBARKEIT - DIAGNOSTIK PATHOLOGISCHER VERHÄLTNISSE

Die anorektale Manometrie wurde an 81 Säuglingen und Kindern zu diagnostischen Zwecken bei folgenden Erkrankungen angewandt:

1. Anorektale Anomalien (41, 48, 64, 65, 66)
2. Neuronale intestinale Dysplasie, vor allem Aganglionosen (39)
3. Sigma elongatum mit Dilatation und Überfließinkontinenz (41)
4. Rektales Inertia-Syndrom nach Sigmaresektion (41)
5. Sphinkterhemmreflexsyndrom bei tiefen Analatresien (70)
6. Sphinkterachalasie (41)

Abbildung 8 ergibt einen detaillierten Überblick über die ermittelten Diagnosegruppen.

Als Erklärung zu 1 sei erwähnt, daß das Krankheitsbild der anorektalen Anomalien ein Oberbegriff ist, der, je nach Lokalisation der Anomalien und Fistelverbindungen mit Nachbarorganen, 27 verschiedene Typen umfaßt (58, 66). Für die Lokalisation ist zu unterscheiden zwischen infralevatorischen und supralevatorischen Anomalien und solchen die eine Mittelstellung zwischen beiden einnehmen. In die Gruppe der anorektalen Anomalien gehört auch das Sphinkterhemmreflexsyndrom bei tiefen Analatresien, das in Abb. 14 gesondert aufgeführt wird. Die folgenden Krankheitsbilder umfassen jeweils mehrere Einzeltypen, deren Beschreibung hier zu weit führen würde. Nähere Angaben enthält die Literatur, auf die in Klammern verwiesen wird (16, 24, 39, 40, 41, 42, 48, 58, 66, 67, 68, 69).

Anorektale Manometrie bei pathologischen Fällen (n:81)

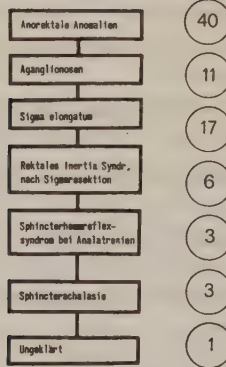


Abb. 8: Überblick über die untersuchten pathologischen Fälle und die Ursachen der Stuhlentleerungsschwierigkeiten, festgestellt durch anorektale Manometrie

1. Druckuntersuchungen bei anorektalen Anomalien

Die Beurteilung der Kontinenzlage nach operativen Eingriffen am Rektum bei Kindern, vor allem bei anorektalen Anomalien, erfolgt aufgrund des klinischen Bildes und der rektalen Untersuchung (rektaler Palpationsbefund). Dies ist eine grobe Abschätzung der Gesamtsituation, die von Fall zu Fall unterschiedlich ausfallen kann und kein objektives Bild vermittelt. Die von der Surgical Section of the American Academy of Pediatrics aufgestellten Kontinenzbewertungen

- | | |
|-----------------------------------|-----------------|
| - ausgezeichnet (excellent) | = kontinent |
| - befriedigend (satisfactory) | = teilkontinent |
| - unbefriedigend (unsatisfactory) | = inkontinent |

sind klinisch brauchbare Angaben; sie müssen jedoch von Parametern getragen werden, die einheitlich überprüfbar und objektivierbar sind. Die Manometrie ist geeignet, objektivierbare Befunde zu liefern.

a) Manometrische Bestimmung der Kontinenzlage

Die Gesamtkontinenzlage ist von folgenden Faktoren abhängig:

- | | | |
|--|---|--------------------------|
| 1. M. sphincter externus |) | |
| 2. M. sphincter internus |) | manometrisch
erfaßbar |
| 3. Levatormuskulatur
(Puborektalermuskulatur) |) | |
| 4. Toilettentraining |) | manometrisch |
| 5. Anorektaler Winkel |) | nicht erfaßbar |

Die manometrisch erfaßbaren und überprüfbaren Parameter zur Objektivierung der Gesamtkontinenzlage sind:

- Ruhedruck im Anorektalbereich
- Maximaler Anspannungsdruck im Externusbereich
- Maximaler Anspannungsdruck im Levatorbereich
- Haltedruck (Druckabsinkquote) über eine Zeitspanne von 60 Sek.

Die von der Section of the American Academy of Pediatrics vorgeschlagene Einteilung wurde übernommen und die 3 Bewertungen durch die Meßergebnisse gegeneinander abgegrenzt.

Einen Überblick über die Ruhewerte zeigt Abbildung 9.

Kontinenzlage und Ruhedruckwerte

		unter 5 J.	5 - 9 J.	9 - 14 J.
k ⇨		12.4 3.5	14.3 2.9	16.1 5.9
tk ⇨		9.5 3.0	10.6 3.9	12.2 2.1
ik ⇨		---	7.0 3.2	10.6 2.7

Abb. 9: Überblick über die Einteilung der Kontinenzlage und die zugrundeliegenden maximalen Ruhedruckwerte der anorektalen Anomalien.

Die kleinen Zahlen stellen die Standardabweichung dar. Angaben in mmHg.

k = kontinent, tk = teilkontinent, ik = inkontinent

Zur weiteren Objektivierung der Begriffe "kontinent", "teilkontinent" und "inkontinent" folgt die Registrierung der Willkürkontraktionsdruckwerte. Für den Externus dient die Kammer 1 in der Position 1, für den Internus Kammer 2 in der Position 1 und für den Levator die Kammer 1 oder 2 in der Position 2. Dies hängt im wesentlichen vom Alter der Kinder und somit der Länge des Analkanals und der ihn umgebenden Muskelemente ab. Dabei werden sowohl die Maximalwerte (P_0) aufgezeichnet, als auch die geglätteten Werte ($\bar{p}$), wobei die Glättung eine Abgrenzung der einzelnen Kontinenzgruppen erleichtert.

Einen Überblick über diese Ergebnisse gibt Abbildung 10.

KONTINENZLAGE UND WILLKÜRCONTRAKTION

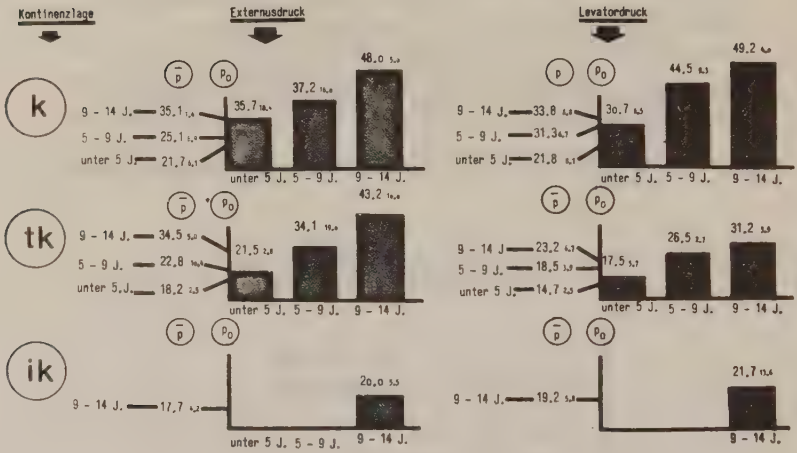


Abb. 10: Überblick über die Kontinenzlage bei anorektalen Anomalien und die zugehörigen Willkürkontraktionsdrücke für den Externus- und Levatorbereich.

Die Angaben erfolgen jeweils in mmHg, die kleingedruckten Zahlen stellen immer die jeweilige Standardabweichung dar. (n = 50)

Das letzte Kriterium, das zur Prüfung der Kontinenz manometrisch ausgewertet wurde, ist die Druckabsinkquote nach einer Anspannung von 60 Sek. Die willkürliche Anspannung läßt sich nur bei Kindern oberhalb 4 Jahren erreichen.

Abbildung 11 veranschaulicht die dabei gefundenen Werte.

Druckabsinkquote nach 60 Sek. Anspannungszeit in Abhängigkeit von der Kontinenz

<u>Musk. sphinct. ext.</u>		<u>Musk. levator</u>	
k	6.2 $\bar{x}$	2.1 s	Druckabfall in mm Hg
	16.7 $\bar{x}$	3.8 s	Endwert nach 60 Sekunden
tk	5.0 $\bar{x}$	2.0 s	Druckabfall in mm Hg
	15.0 $\bar{x}$	3.1 s	Endwert nach 60 Sekunden
ik	4.8 $\bar{x}$	1.8 s	Druckabfall in mm Hg
	11.5 $\bar{x}$	3.0 s	Endwert nach 60 Sekunden
	8.7 $\bar{x}$	2.4 s	Druckabfall in mm Hg
	17.5 $\bar{x}$	2.9 s	Endwert nach 60 Sekunden
	4.4 $\bar{x}$	1.7 s	Druckabfall in mm Hg
	15.3 $\bar{x}$	2.7 s	Endwert nach 60 Sekunden
	3.6 $\bar{x}$	1.0 s	Druckabfall in mm Hg
	13.8 $\bar{x}$	2.0 s	Endwert nach 60 Sekunden

Abb. 11: Überblick über die Druckabsinkquoten ($\bar{p}$) bei anorektalen Anomalien. (n = 50)

Während die beschriebenen Parameter Aufschlüsse über Einzelfunktionen der Kontinenz geben, ist eine Gesamtbeurteilung der Kontinenz nur im Zusammenhang aller Einzelkomponenten möglich. Der Anfangs- und Haltedruck in Abhängigkeit von der Dauer der Anspannung sind immer direkt korreliert mit den vorhandenen und normal inner-vierten Schließmuskelelementen. Es wurde daher ein Bewertungsschlüssel entworfen, der eine objektivierbare Zuordnung zu einem der drei Bewertungsmaßstäbe der Kontinenz ermöglicht. Dies sieht in der praktischen Durchführung so aus, daß die ermittelten Maximalwerte für den Ruhedruck im Internus- Externus bzw. Levatorbereich festgestellt und mit den in Abbildung 12 angegebenen Wertbereichen verglichen werden. Auf Grund der besonderen Bedeutung der Puborektalisschlinge im Levatorbereich und die bei hohen Anomalien häufig rudimentär ausgebildeten Fasern der Sphinktermuskulatur entfallen die angegebenen Druckbereiche fast ausschließlich auf den Ruhewert der Levatormuskulatur.

Manometrische Bestimmung der Kontinenz

	unter 5 J.	5 bis 9 J.	9 - 14 J.
k tk ik	über 12.0 11.0 7.0 --	über 14.0 13.0 8.0 unter 7.0	über 16.0 14.0 11.0 unter 10.0

Abb. 12: Druckwertetabelle zur Bestimmung der Kontinenz

Maximale Ruhedruckwerte der Internus- Externus- bzw. Levatormuskulatur, entnommen den Messungen bei 3 verschiedenen Positionen.

Die Einteilung in kontinent, teilkontinent und inkontinent geschah auf Grund des klinischen Bildes bzw. anamnestischer Angaben.

k = kontinent

tk = teilkontinent

ik = inkontinent

Druckmessungen bei Kindern mit operierten anorektalen Anomalien ermöglichen es

1. ein objektivierbares Maß über die jeweilige Kontinenzlage zu vermitteln,
2. Intervalluntersuchungen durchzuführen und miteinander zu vergleichen sowie
3. eine Prognose über Kontinenzentwicklung zu geben.

b) Sphinkterhemmreflexsyndrom bei anorektalen Anomalien

Der ungestörte Sphinkterhemmreflex (Relaxationsreflex) ist abhängig von

1. dem Vorhandensein eines M. sphincter internus und
2. einem intakten Reflexbogen.

Bei hohen, supralevatorischen und mittelhohen, in Levatorhöhe befindlichen anorektalen Anomalien fehlt der M. sphincter internus (58,66).

Bei tiefen, infralevatorischen, anorektalen Anomalien ist in 80% aller Fälle ein M. sphincter internus vorhanden. Dieser kann jedoch ein gestörtes Reflexverhalten aufweisen. Die Folge ist, daß trotz Wahl des richtigen Operationsverfahrens zum richtigen Zeitpunkt, schon von der Erstoperation an Stuhlentleerungsschwierigkeiten bestehen, denn es fehlt die Relaxation als Wegbereiter der Stuhlentleerung. Die rektale Manometrie ergab in den 3 von uns beobachteten Fällen einen fehlenden Sphinkterhemmreflex ohne Achalasie.

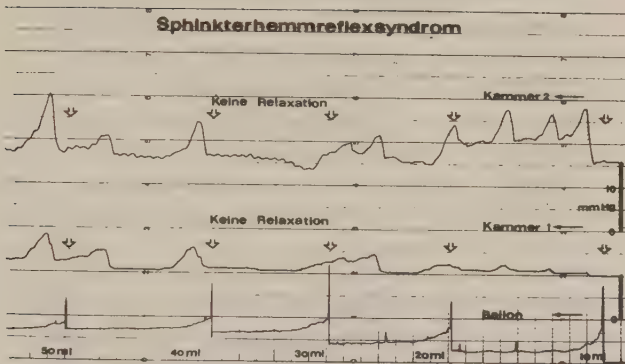


Abb. 13: Anorektaler Druckverlauf (Position 1) beim Sphinkterhemmreflexsyndrom operierter tiefer anorektaler Anomalien.

Kurvenverlauf von rechts nach links.

Der Ballon zur Ausübung des Dehnungsreizes wurde stufenweise auf 10, 20, 30, 40, 50 ml aufgeblasen. Die Druckwerte der Kammer 1 und 2 sind simultan dargestellt. Die Relaxation des Sphincter internus fehlt.

Die chirurgischen Konsequenzen, die sich daraus ergaben, bestanden in einer Sphinkteromyotomie; die Stuhlentleerungsschwierigkeiten wurden hierdurch überraschend schnell beseitigt. Wir bezeichnen die "Sphinkter-internus-Barriere", die nur bei tiefen anorektalen Anomalien besteht, als Sphinkterhemmreflexsyndrom. Abbildung 14 gibt einen Überblick.

Überblick über das Sphinkterhemmreflexsyndrom bei tiefen Analatresien

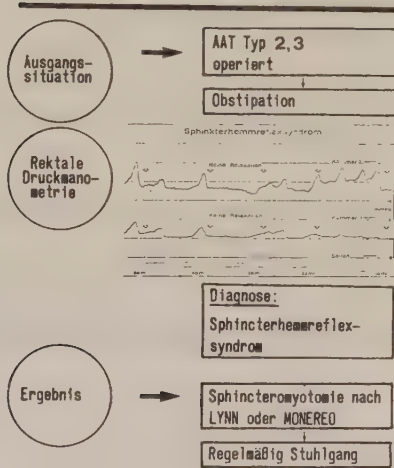


Abb. 14: Überblick über das Sphinkterhemmreflexsyndrom bei operierten tiefen anorektalen Anomalien

AAT-Typ 2 : Anorektale Anomalie als Analmembran

AAT-Typ 3 : Anorektale Anomalie als anokutane Fistel.

3 Kinder mit einer solchen Störung konnten so erfaßt erfaßt und erfolgreich behandelt werden. In diesen Fällen ist die rektale Manometrie eine wertvolle diagnostische Hilfe, das Krankheitsbild zu erkennen und die Indikation zu einer Sphinkteromyotomie zu stellen.

2. Druckuntersuchungen beim Morbus Hirschsprung

Es wurden insgesamt 11 Aganglionosen, hiervon 4 prä- und 7 postoperativ erfaßt.

Die Diagnose des Morbus Hirschsprung, der in einer Häufigkeit von 1 : 3500 Neugeborenen auftritt, stützt sich auf

- das klinische Bild (66)
- die Röntgenkontrastuntersuchung des Rektosigmoids (43)
- die rektale Doppelsaugbiopsie (69)
- die anorektale Druckuntersuchung (48, 66).

Die Gewinnung des klinischen Bildes und die Kontrastuntersuchung des Rektosigmoids sind diagnostische Vorfeldmaßnahmen; der Beweis oder der Ausschluß einer Aganglionose gründet sich letzten Endes auf histologisch-histochemische Untersuchungen. Hier sind jedoch Fehlinterpretationen möglich, die durch nicht immer vermeidbare technische Fehler entstehen können.

Die Manometrie ist als Zusatzuntersuchung von diagnostischer Bedeutung. Zwei meßbare und objektivierbare Größen spielen dabei eine wichtige Rolle:

- a) Ruhedruck im Internusbereich; er ist gegenüber einem durchschnittlichen Normalwert von 16,7 mmHg bei den 0 - 1jährigen (Thema I) auf durchschnittlich 22,4 mmHg erhöht.
- b) Sphinkterhemmreflex; der Internusrelaxationsreflex bei Dehnung des Darms proximal des Internus fehlt beim Morbus Hirschsprung. Die Ursache ist die Unterbrechnung des Reflexbogens wegen fehlender intramuraler Ganglienzellen.

Abbildung 15 zeigt den typischen manometrischen Verlauf bei einem Säugling mit Aganglionose und zum Vergleich den Verlauf bei einem gleichaltrigen normalen Säugling.

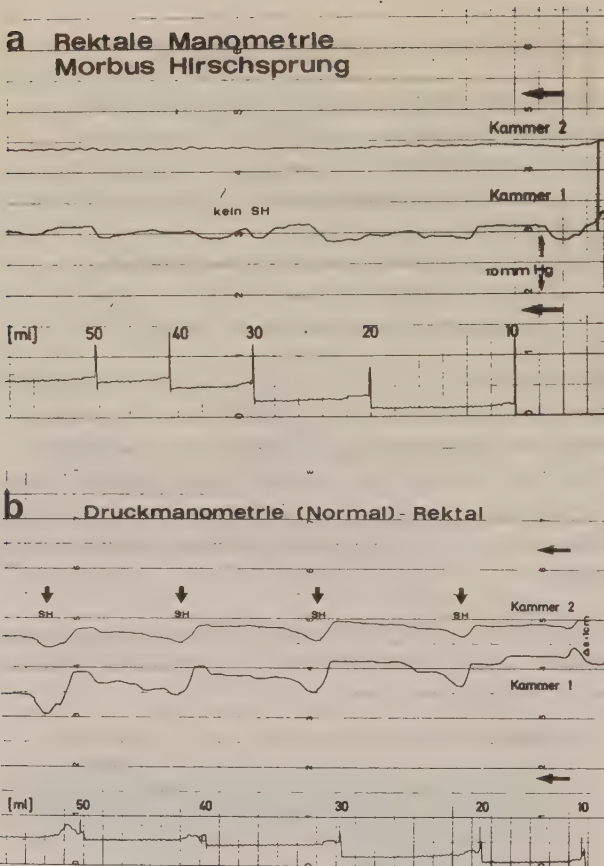


Abb. 15 a und b: Anorektaler Druckverlauf bei einem 2 Monate alten Säugling mit Aganglionose (a) und zum Vergleich bei einem gesunden Säugling (b)(61). Die Kurven sind von rechts nach links zu lesen. Bei Abb. 15a fehlt die Relaxation des Sphincter internus bei den abgestuften Ballonfüllungen. SH = Sphinkterhemmreflex

Der Sphinkterhemmreflex besteht in einer Druckerhöhung im Externusbereich und einem an Amplitude größeren Druckabfall im Internusbereich. Insgesamt kommt es zu einem Druckabfall von durchschnittlich 9 mmHg, wie bei Untersuchungen an 104 gesunden Kindern gefunden wurde (61). Bei diesen Untersuchungen erfolgte die Dehnung mit jeweils 10 ml bis zu einer Gesamtmenge von 60 - 70 ml. Zusätzlich zu dieser Art der Auslösung des Sphinkterhemmreflexes wurde bei Verdacht auf Aganglionose zwecks besserer Erkennbarkeit des Reflexes die stufenweise Darmdehnung mit je 10 ml auf Abstände von etwa 5 Sek. verringert. Im Normalfall stellt sich hierbei ein treppenartiger Druckabfall ein (Abbildung 16), der als Summationseffekt des Sphinkterhemmreflexes bei Schnelldehnung bezeichnet wird (61). Dieses für gesunde Kinder charakteristische Verhalten fehlt bei Aganglionosen.

Summationseffekt des Spinkter- hemmreflexes bei Schnelldehnung

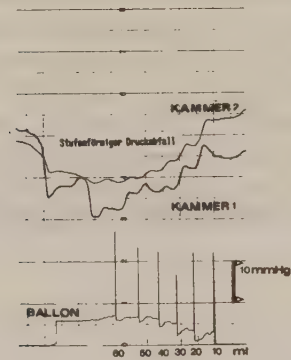


Abb. 16: Charakteristischer Druckverlauf und reflektorischer, treppenförmiger Druckabfall im Internusbereich bei der Schnelldehnung des Rektosignoids gesunder Kinder.

Die untere Kurve zeigt die stufenweise Dehnung des Ballons um je 10 ml in Abständen von etwa 5 Sek.

In den Kammern 1 und 2 ist ein treppenförmiger Druckabfall zu verzeichnen.

3. Manometrische Untersuchungen zur Klärung von Obstipationen nach Sigmaresektionen im Kindesalter

In 26 von 105 Kindern mit Obstipation war ein Sigma elongatum die unmittelbare Ursache der Stuhlentleerungsschwierigkeiten. 12 der 26 Kinder wurden operativ (Sigmaresektion), die anderen konservativ behandelt. 6 der operierten Kinder hatten nach Beendigung der unmittelbar postoperativen Phase eine normale Stuhlentleerung. 6 Kinder hatten jedoch auch weiterhin Stuhlentleerungsschwierigkeiten, deren Ursache bisher nicht geklärt werden konnte. Diese Kinder wurden innerhalb von 6 Monaten post operationem manometrisch untersucht und dabei folgendes festgestellt:

- a) Wird die Sigmaresektion zu tief durchgeführt, was aus anatomisch-topographischen Gründen bei Säuglingen und Kleinkindern leichter möglich ist als bei Erwachsenen, so kommt es zur Obstipation infolge Störung des anorektalen Reflexablaufes, wie dies bei 2 Kindern gefunden wurde. Kennzeichnend ist der folgende Druckabfall im Internusbereich bei Dehnung des Darmes proximal vom Internus. Die Verhältnisse sind als analog dem "Sphinkterhemmreflexsyndrom" bei tiefen Analatresien anzusehen mit dem Unterschied, daß hier der Ruhedruck im Internus- und Externusbereich auf Grund der normalen Ausbildung dieser Muskeln nicht vermindert ist. Abbildung 17 gibt ein Beispiel.

Reflexverhalten bei tiefer Sigmaresektion

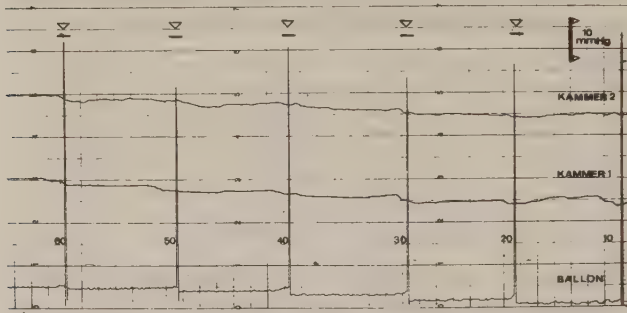


Abb. 17: Überprüfung des anorektalen Reflexverhaltens bei zu tiefer Sigmaresektion: kein Relaxationsreflex auslösbar (Pfeile)

Die Kurven sind von rechts nach links zu lesen. Die unterste Kurve stellt den Druckverlauf und die stufenweise Dehnung des Ballons dar. Die hohen Spitzen des Ballondrucks sind durch erhöhten Dehnungswiderstand im operierten Bereich bedingt. Im Internusbereich stellt sich keine Relaxation ein (Kammer 1 und 2). Auf Grund der tiefen Resektion ist es hier zu einer Schädigung des Reflexbogens vom Sigma zum Rektum gekommen. Im Unterschied zum Morbus Hirschsprung sind hier Ganglienzellen vorhanden.

- b) Bei 4 weiteren operierten Patienten mit verbliebener Obstipation fand sich nach einer Operation auch ein Relaxationsreflex. Dieser war jedoch nicht, wie bei gesunden Kindern, bereits bei einer Dehnung von 10 ml auslösbar, sondern erst bei höheren Volumina des rektalen Ballons, d.h. bei der 3 - 4fachen Volumenmenge s. Abbildung 18.

Verzögert einsetzender Relaxationsreflex nach Sigmaresektion

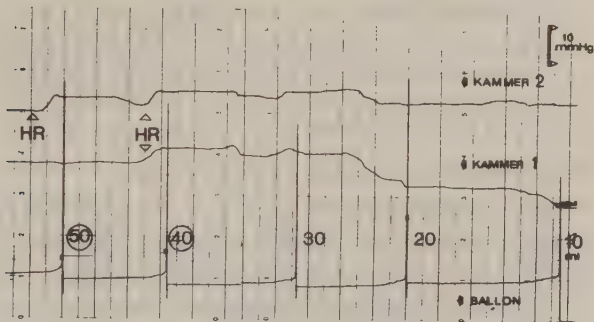


Abb. 18: Verzögert einsetzender Relaxationsreflex nach Sigmaresektion als Ausdruck einer noch bestehenden Dilatation und damit einhergehende Hypoaktivität des Darmes (Rektales Inertia Syndrom)

Der Druckverlauf in der Kammer 1 und 2 zeigt, daß eine Relaxation des Sphincter internus erst bei Dehnungen von 30 ml an aufwärts stattfindet. Bei einer Füllung des Ballons kommt es auf Grund des noch bestehenden Megacolon nicht zur Dehnung der Darmwand und somit auch nicht zu einer reflektorischen Sphinkterrelaxation.

Die Erklärung besteht darin, daß nach erfolgter Sigma-resektion noch ein Rest von dilatiertem Rektum verblieben war, so daß der Ballon erst bei stärkerer Dehnung die Darmwand berührte und den Relaxationsreflex auslöste. Diese Fälle sind als prognostisch günstig anzusehen. Die Verstopfung ist die Folge eines noch überdehnten Darms. Die Therapie besteht in der täglichen Entlastung des Darms, durch Erziehung zur spontanen Defäkation oder notfalls durch rektale Spülungen. Im Laufe der Zeit tonisiert sich der Darm und entwickelt sich dann völlig normal. Anders liegen die Verhältnisse für die unter a) genannte Gruppe, bei der der Reflex fehlt. Der Ruhetonus des M. internus behindert die Stuhlentleerung. Hier ist eine Sphinkteromyotomie angezeigt, die eine schnelle Besserung bewirkt.

Abschließend darf folgendes erwähnt werden:

Da die Stuhlentleerung bei Säuglingen und Kleinkindern vorwiegend reflektorisch und nicht, wie beim Erwachsenen, über die Perception und wissentliche Reaktion abläuft, sind die aus der Manometrie gewonnenen Erkenntnisse im Hinblick auf die einzuschlagende Therapie in dieser Altersstufe wichtig.

V. DISKUSSION

Die Untersuchungen wurden mit einer zweikammerigen luftgefüllten Ballonsonde durchgeführt. Die folgenden Fehlerquellen wurden beachtet und - soweit möglich - vermieden (61):

1. Auslösung eines unphysiologischen Fremdkörperreizes (6, 13, 25, 40):
 - durch möglichst geringe Abmessungen der Sonde.
2. Abhängigkeit der Meßwerte von Größe, Füllung und Materialbeschaffenheit (13, 40):
 - durch ständig gleiche Vorfüllungen und häufiges Erneuern des Latexmaterials.

Diese Fehlerquelle kann nicht völlig beseitigt werden.
3. leichte Verschieblichkeit der Sonde:
 - durch Markierungen und durch ständige Kontrolle bzw. Halten der Sonde in den einzelnen Positionen durch einen Assistenten.

Auf Grund der Untersuchungen sollen die für die Kontinenz wichtigen Teile beurteilt werden:

1. die anorektale Druckbarriere:
 - M. sphincter internus
 - M. sphincter externus
 - M. puborectalis

(Reihenfolge entsprechend des wirksamen Anteils)
2. der anorektale Winkel:
 - M puborectalis
3. die willkürlich kontrahierbaren Muskeln:
 - M. sphincter externus
 - M. levator ani
4. Corpus cavanosum recti

Der muskuläre Halteapparat läßt sich manometrisch erfassen. Entsprechend der Wirksamkeit der einzelnen Muskelgruppen kann ein Bewertungsschlüssel zur Objektivierung der Kontinenz (61) benützt werden:

Kontinenzzahl = 1 x analer Ruhedruck	(Position I/Kammer 1)
+ 2 x anorektaler Ruhedruck	(Position II/ Kammer 1 bzw. 2)
+ 1 x Druck bei Externus- willkürkontraktion	(Position I/Kammer 1)
+ 1 x Druck bei Levator- willkürkontraktion	(Position II/ Kammer 1 bzw. 2).

Für gesunde kontinente Kinder gelten folgende Werte (61):

- bis zu 5 Jahren	125 mmHg
- von 5 bis 9 Jahre	154 mmHg
- über 9 Jahre	180 mmHg
	und darüber.

Die Kontinenzzahlen klinisch kontinenter Kinder mit anorektalen Anomalien liegen erheblich tiefer. Diese geringeren Werte lassen sich durch das Fehlen muskulärer Elemente erklären (s. Seite 28 und 30). Die Kontinenzzahlen gesunder Kinder können daher nicht für Kinder mit anorektalen Anomalien direkt übernommen werden. Für diese Fälle gelten entsprechend der Einteilung der Surgical Section of the American Academy of Pediatrics folgende Kontinenzzahlen, die dem klinischen Befund und den veränderten anatomischen Verhältnissen entsprechen:

kontinent:

- bis zu 5 Jahre	66 mmHg
- von 5 bis 9 Jahre	91 mmHg
- über 9 Jahre	119 mmHg

teilkontinent

- bis zu 5 Jahre	50 mmHg
- von 5 bis 9 Jahre	59 mmHg
- über 9 Jahre	91 mmHg

inkontinent:

- alle Werte, die unter denjenigen teilkontinenter Kinder gleicher Altersgruppen liegen.

Die errechneten Zahlen sind lediglich Richtwerte, da darin weitere Kriterien für die Kontinenz nicht berücksichtigt werden. Die Konsistenz des Stuhles, der Intelligenzgrad der Kinder sowie das Toilettentraining, auf das mit Recht hingewiesen wird (5, 23). Nur so ist es erklärlich, daß trotz Unterschreitung der geforderten Kontinenzzahl Kinder klinisch kontinent sind.

Bei operierten Kindern bessert sich die Kontinenzlage mit zunehmendem Alter. Sekundäroperationen sind im Kindesalter nur dann indiziert, wenn über einen Zeitraum von 3 - 4 Jahren nach der Primäroperation sowohl klinisch als auch manometrisch eine dauernde Inkontinenz besteht.

Andererseits gibt es auch vereinzelt Kinder, die manometrisch einen normalen Druckverlauf zeigen, klinisch aber nur teilkontinent sind. Unregelmäßige Stuhlentleerung und, wie anamnestiche Angaben bestätigen, vernachlässigte Pflege in dieser Hinsicht, vor allem in der Entwicklungsphase des 24. - 36. Lebensmonats, sind dafür mit ausschlaggebend. Hinsichtlich der Überfließinkontinenz bei Sigma elongatum zeigen die manometrischen Untersuchungsergebnisse, daß die Druckabfallswerte bei 60 Sek. dauernder Willkürkontraktion, die als weitere Parameter für die Bestimmung und Überprüfung der Kontinenz angegeben wurden, hier keine verlässliche Bewertung der Kontinenz zulassen. Sie haben nur dann eine kontinenzspezifische Aussagekraft, wenn der Druckabfall pro Zeiteinheit zusammen mit dem nach 60 Sek. erreichten Wert (Restdruck) angegeben wird. Nur so kann eine befriedigende Kontinenzlage mit niedrigem Druckabfall und hohem Restdruck (gute Haltefunktion der Schließmuskulatur) von einer Teil- oder Inkontinenz mit ebenfalls niedrigem Druckabfall, aber niedrigem Restdruck unterschieden werden.

Zwei weitere interessante Beobachtungen wurden im Rahmen der anorektalen Druckuntersuchung gemacht, die erwähnt werden sollen, um Fehlinterpretationen zu vermeiden. Ein 6-jähriges Kind verhielt sich manometrisch inkontinent, war aber auf Grund der vor-

ausgegangenen Operation im Analkanal und der daraus resultierenden röhrenförmigen Stenose teilkontinent.

Bei einem 5-jährigen Kind wurde nach operativer Therapie eines Analprolapses mit Hilfe eines Thierschringes ein hoher Ruhedruck (28 mmHg) im Levatorbereich registriert. Es handelte sich um eine Stenose in diesem Bereich, wie die Willkürkontraktion des Levator mit einem Druckanstieg von 12 mmHg ergab. Diese Untersuchungsergebnisse zeigen im Einzelfall, daß klinische Befunde allein nicht genügen (4, 14, 22, 31, 51, 52, 69, 70). Die Manometrie ergänzt den klinischen Befund im Detail;

klinischer und manometrischer Befund zusammen ergeben eine klare Diagnose, aus der die praktischen Konsequenzen abgeleitet und die Prognose gestellt werden kann.

VI. ZUSAMMENFASSUNG

A Zur Analyse der anrektalen Muskelfunktion bei Neugeborenen, Säuglingen, Kleinkindern und Kindern mit anorektalen Störungen wurden im Verlaufe von mehr als 2 Jahren 81 Patienten mit einer Ballonsonde untersucht. Die Sonde enthält 2 hintereinander liegende luftgefüllte Meßkammern, deren äußere Wand aus Latexschlauch besteht. Das Innere jeder Meßkammer ist mit einem Elektromanometer verbunden, deren Signale mittels eines Mehrkanalschreibers registriert werden. Die unter einem Vordruck von 40 mmHg stehenden Meßkammern dienen zur Bestimmung der Kontraktionskraft desjenigen anorektalen Muskels (M. sphincter externus, M. sphincter internus, M. levator ani), der sich bei gegebener Sondenposition ringförmig um die Latexwand legt. Die Höhe des Kammerdruckes dient als Maß für die Kontraktionskraft des betreffenden Muskels.

Der M. sphincter externus und M sphincter internus werden dabei in "Position 1", der M. sphincter internus und M. levator ani in "Position 2" erfaßt. "Position 3" erfaßt Levator und Sigmoid.

Ein Latexballon am Ende der Sonde läßt sich, mit dieser flexibel verbunden, aufblähen und dehnt so Rektum und Sigmoid. So kommt es zur Auslösung des Relaxationsreflexes, der die Defäkation einleitet und durch einen Druckabfall im M. sphincter internus Bereich über die dort liegende Kammer registriert wird.

Ergebnisse:

Die Ergebnisse der an 81 Kindern mit anorektalen Störungen erfaßten Werte sind tabellarisch aufgeführt und in Bezug auf Alter des Kindes und Position der Sonde eingeteilt.

B Kleinkinder und Kinder, die wegen einer anorektalen Anomalie ("Analatresie") im Alter von höchstens 1 Jahr operiert worden sind, wurden hinsichtlich ihrer Kontinenzlage untersucht. Die Ergebnisse wurden mit der von der Surgical Section of the American Academy of Paediatrics getroffenen Einteilung verglichen.

Durch die eigenen manometrischen Ergebnisse wird diese Einteilung wie folgt ergänzt:

- a) klinisch kontinent ("excellent") d.h. keine unkontrollierten Stuhlabgänge, bei digitaler Tastung gute Willkürkontraktionen der Schließmuskeln

Manometrisch: Ruhewerte im M. sphincter externus

mindestens 13,0 mmHg

Ruhewerte im Levator mindestens 12,0 mmHg

Anspannung im M. sphincter externus mindestens 36,0 mmHg, im Levator 31,0 mmHg

Internusrelaxationsreflex meistens auslösbar

- b) klinisch teilkontinent ("satisfactory") d.h. gelegentlich unkontrollierte Stuhlabgänge, digital schwache Levator-kontraktionen

Manometrisch: Ruhewerte im M. sphincter externus mindestens

9,5 mmHg, im Levator 7,0 mmHg

Anspannung im M. sphincter externus mindestens 22,0 mmHg, im Levator 18,0 mmHg.

Internusrelaxationsreflex nicht auslösbar, da der M. sphincter internus fehlt oder rudimentär ausgebildet ist

- c) klinisch inkontinent ("unsatisfactory") d. h. häufige unkontrollierte Stuhlabgänge, Kotstau im Darm, digital keine Levator-kontraktionen

Manometrisch: Ruhewerte im M. sphincter externus

unter 7,0 mmHg, im Levator unter 6,0 mmHg

Anspannung im M. sphincter externus unter 20,0 mmHg, im Levator unter 22,0 mmHg

Internusrelaxationsreflex nicht auslösbar, da der M. sphincter internus immer fehlt

C Pathologisches Verhalten des M. sphincter internus und chirurgische Konsequenzen.

- a) Sphinkterhemmreflexsyndrom, d.h. Fehlen des Sphinkter-relaxationsreflexes bei Kinder unter 1 Jahr nach früherer Operation wegen tiefer anorektaler Anomalie. Progressive Obstipation, da der M. sphincter internus wegen fehlender Relaxation wie eine Muskelbarriere wirkt.

Manometrisch: Ruhewerte normal oder leicht vermindert
Anspannungsdruck aus Altersgröße nicht
feststellbar

Relaxationsreflex nicht auslösbar

Therapie: Myotomie des M. sphincter internus

Prognose: sehr günstig

- b) keine Sphinkterrelaxation beim Morbus Hirschsprung nicht operierter Säuglinge

Ursache: Aganglionose (fehlen intramuraler Ganglienzellen) unterschiedlicher Ausdehnung
keine Internus Relaxation möglich
Internusachalasie, d.h. gesteigerter
Ruhetonus des M. sphincter internus

Klinik: Obstipation
intermittierender Ileus bzw. progredienter
Ileus mit ischämischer Enterocolitis,
ohne Behandlung immer letal

Manometrisch: Ruhewerte erhöht, d.h. über 25 mmHg
Levator normal
Anspannungswerte aus Altersgründen nicht
feststellbar
Internusrelaxationsreflex nicht auslösbar

Zusätzliche diagnostische Maßnahmen:
rektale Doppelsaugbiopsie
Röntgenkontrastuntersuchung im seitlichen Strahlengang

Therapie: Resektion des aganglionären Darmabschnittes zwischen peritonealer Umschlagsfalte und Levator
postoperative Dehnung des M. sphincter internus
Prognose: bei Anwendung der jeweils angemessenen Operationstechnik sehr gut

- c) Megarektum mit Obstipation bei 2 - 6jährigen Kindern nach vorausgegangener Sigmaresektion wegen Sigma elongatum

Manometrisch: Internusrelaxationsreflex erst bei stärkerer Ballonfüllung auslösbar
sonstige manometrischen Werte normal

Therapie: konservativ

Prognose: günstig

- d) Obstipation bei 2 - 6jährigen Kindern infolge Schädigung des Reflexbogens der Internusrelaxation bei früherer Sigmaresektion wegen Sigma elongatum

Manometrisch: Internusbarriere
Internusrelaxationsreflex nicht auslösbar
sonstige manometrischen Werte normal

Therapie: Myotomie des M. sphincter internus

Prognose: günstig

VII. LITERATURVERZEICHNIS

1. Alva, J., Mendeloff, A. I., und Schuster, M.M.: Reflex and electromyographic abnormalities associated with fecal incontinence. *Gastroenterology* 53, 101 (1967)
2. Bachrach, W.H., Rowen, B. R Halstead, J. A., Schapiro, H., Holmstrom, W. und Price, P.: A critical analysis of the criteria for the clinical evaluation of anticholinergic and spasmolytic drugs in gastroenterology. *Acta med. scandinav. (supp 288)* 148 : 2, 1954.
3. Bayliss, S. M., Starling, E.H.: The movements and the innervation of large intestine. In: *The large intestine of the dog.* *J. Physiol.* 26 (1900) 107
4. Bennett, R.C., und Duthie, H.L.: The Functional Importance of the internal anal sphincter. *Brit. J. Surg.* 51, 355 (1964).
5. Callaghan, R.P., und Nixon, H.H.: Megarectum: physiological observations. *Arch. Dis. Childh.* 39, 153 (1964).
6. Chaudhary, N.A. und Truelove, S.C.: Colonic Motility. A critical review of methods and results. *Am. J.M.*, Vol 31, Juli 1961.
7. Code, Ch. F., Hightower, N.C. und Morlock, C.G.: Motility of the alimentary canal in man: Review of recent studies. *Am J. M.* 13 : 328 - 351, 1952
8. Collins, C.D., Duthie, H. L., Shelley, T. und Whittaker, G.E.: Force in the anal canal and anal continence. *Gut* 8, 354 (1967).
9. Collins, C.D., Brown, B.H., Whittaker, G.E. und Duthie, H.L.: New Method of measuring forces in the anal canal. *Gut*, 10, 160 (1969).
10. Connell, A.M.: Problems of the methodology and interpretation and analysis of records, *Am J. dig. Dis. New Ser.* 13 (1968) 397
11. Davidson, M., Sleisenger, M. H., Steinberg, H., Almy, T.B.: Studies of distal colonic motility in children: III. the pathologic physiology of congenital megacolon. *Gastroenterology* 29 : 803 - 825, 1955.

12. Davidson, M., Sleisinger, M.H., Almy, T.B. und Levine, S.Z.: studies of distal colonic motility in schildren: I. Nonpropulsive patterns in normal children. Pediatrics 17 : 807 - 820., 1956.
13. Davidson, M. und Bauer, Ch.H.: Studies of distal colonic motility in children: IV. Achalasia of the distal rectal segment despite presence of ganglia in the myenteric plexuses of this area. Pediatrics 21 : 746, 1958.
14. Denny-Brown, D. und Robertson, E.G.: An investigation of the nervous control of defaecation. Brain 58, 256 (1935).
15. Duthie, L. H. und Watts, J.M.: Contribution of the external anal sphincter to the pressure zone in the anal canal, Gut 6, 64 (1965)
16. Ehrenpreis, Th.: Hirschsprungs's disease Year Book Medical Pblishers, Inc., Chicago (1970)
17. Eisner, M.ß Funktionelle Untersuchungen an Rektum und Anus. Schweiz. med. Wschr. 101, 1549 (1971).
18. Farrar, J.T., Zworykin, V.K. und Baum, J.: Pressure - sensitive telemetring capsule for study of goastro-intelstinal motility. Sience 126 : 975, 1957
19. Farrar, J.T. und Bernstein, J.S.: Recording of intraluminal gastrointestinal pressures by radio telemetring capsule. Gastroenterology, 35 : 603, 1958.
20. Gaston, E.A.: The physiology of faecal continence. Surg. Gynec. Obstet. 87 : 280, 1948.
21. Gruber, C.M. und De Note, A.: The effect of different sizes of balloons inserted in the gut an changes in pressures within them upon the activity of the small intestine. Am. J. Physiol., 3 : 564, 1935
22. Harris, L.D. und Pope, C.E.: Squeeze'vs. resistance: an evaluation of the mechanism of sphincter competence. J. clin. Invest. 43, 2272 (1964).
23. Hill, J.R., Kelley, M.L., Jr., Schlegel, J.F. und Code, C.F.: Pressure profile of the rectum and anus of healthy persons. Dis. Colon Rect. 3, 203 (1960).
24. Holschneider, A.M., und Lhoda, F.: Elektromyographische und elektromanometische Untersuchungen zur Gracilis-Plastik nach Pickrell. Vertrag 70. Tagung der Dtsch. Ges. f. Kinderh., Nürnberg, 16.-19.9.1973

25. Holschneider, A.M., Hecker, W.Ch., und Fendel, H.:
Chronische Obstipation im Kindesalter unter besonderer
Berücksichtigung der Analsphincterachalasie.
Pädiat. Prax. 13, 595 - 604 (1973/74).
26. Holschneider, A.M.:
Differentialdiagnose und chirurgische Therapie der
chronischen Obstipation im Kindesalter.
Klin. Pädiat. 186, 208 - 221 (1974).
27. Holschneider, A.M., Fendel, H.:
vergleichende röntgenologische und elektromanometrische Untersuchungen der chronischen Obstipation.
Zeitschrift f. Kinderchir. und Grenzgebiete, 13 : 1, 1974.
28. Holschneider, A.M.: Moderne Funktionsdiagnostik anorektaler Erkrankungen im Kindesalter. Unter besonderer Berücksichtigung der Elektromanometrie.
Münch. med. Wschr. 116 (1974) Nr. 22
29. Holschneider, A.M., Metzler, E.M.: Manometrische Studien zur anorektalen Kontinenz im Kindesalter
Bruns Beitr. klin. Chir. 221 (1974) 14.
30. Holzknecht, G.: Die normale Peristaltik des Kolon.
Münchn. Med. Wschr. 56 : 2401, 1909
31. Howard, E.R., und Nixon, H.H.: Internal Anal Sphincter. Arch. of Disease in Childh. Vol. 43, No. 231, 569 (1968).
32. Howard, E.R.: Anorectal pressure studies and their clinical applications. Rev. advances ped. surg. Grune and Stratton, New York 1970.
33. Kerremans, R.: Electrical activity and motility of the internal anal sphincter. An "in vivo" electrophysiological study in man. Acta gastro-ent. belg. 31 : 465, 1968.
34. Lawson, H. und Templeton, R.D.: The influence of balloon technique upon colon motility.
Am. J. Physiol., 99 : 87, 1931.
35. Lawson, J.O.N., Nixon, H.H.: Anal canal pressure in the diagnosis of Hirschsprung's disease.
J. pediat. Surg., 2 (1967).
36. Lawson, J.O.N. und Nixon, H.H.: Anal canal pressures in the diagnosis of Hirschsprung's Disease.
J. of Ped. Surgery, Vol. 2, No. 6, 544 (1967).

37. Long, W.J., und Nixon, H.H.: Continence and the yield pressure of the anus.
In preperation.
38. Lorber, S.H., Shay H.: Technical and physiological considerations in measuring gastrointestinal pressures in man.
Gastroenterology 27 : 478, 1954.
39. Meier-Ruge, W.: Fortschritte der morphologischen Diagnostik des Morbus Hirschsprung.
Pädiat. Fortbildk. Praxis, Vol. 36, pp 80 - 97
(Karger, Basel 1973).
40. Meier-Ruge, W.: Das Megacolon. Virchows Arch.
Abt. A. Path. Anat. 344, 67 (1968).
41. Nixon, H.H.: The Essentials of Paediatric Surgery
William Heinemann Medical Books Limited (1968).
42. Nixon, H.H.: Hirschsprung's disease.
Britisch J. of Hosp. Med. 2, 199 (1971).
43. Phillips, S.F. und Edwards, D.A.W.: Some aspects of anal continence and defaecation. Gut 6, 396 (1965).
44. Quigley, J.P., brody, D.A., McKay, B., Landolina, W.C. und McAloster, J.: Accurate registration of intraluminal pressures of the digestive tract by two new methods.
Fed. Proc., 9 : 102, 1950.
45. Ritchie, J.A., Ardran, G.M., Truelove, S.C. : Motor activity of the sigmoid colon of humans. A combined study by intraluminal pressure recording and cineradiography.
Gastroent. 43 : 642, 1962
46. Rowlands, E.N., Honour, A.J., Edwards, D.A.W., Corbett, B.D.: Metal capsule manometer for measuring in the human gut with an open ended tube.
Clin. Sc. 12 : 299, 1953.
47. Rowlands, E.N., Wolff, H.S.: Radio-pill-telemetry from the digestive tract.
Brit. commun Electron 7 : 598 (1960).
48. Schärli, H.: Anorectale Anomalien,
Hans Huber Verlag , Bern 1972.

49. Schnauffer, L., Talbert, J., Haller, Al, Reid, N.C.R.W., Tobom, F. und Schuster, M.M.:
Differential sphincteric studies in the diagnosis of ano-rectal disorders of childhood.
J. ped. surg. 2 : 6, 1967.
50. Schreiber, J.: Zur physikalischen Untersuchung des Ösophagus und des Magens.
Deutsch. Arch. f. klin. Med., 33 : 425, 1883.
51. Schuster, M.M., Hendrix, R.T. und Mendeloff, A.I.:
The internal anal sphincter response: Manometric studies on its normal physiology, neural pathways, and alteration in bowel disorders. J. clin. Invest. 42, 196 (1963).
52. Schuster, M.M., Tow, D.E., und Sherbourne, D.H.:
Anal sphincter abnormalities characteristic of myotonic dystrophy. Gastroenterology 49 (No. 6), 641, (1965).
53. Schuster, M.M., Hookman, P., Hendrix, A.J., Mendeloff:
Simultaneous manometric reflexes. Bull. J. Hopk. Hosp. 116 (1965) 70.
54. Spriggs, E.A., Code, C.F., Bargaen, J.A., Curtiss, R.K., Hightower, N.C.Jr.: Motility of the pelvic colon and rectum of normal persons and patients with ulcerative colitis.
Gastroent. 19 : 480, 1951.
55. Shipley, E.R.: Balloon studies in megacolon.
Am. surg. Philadelphia 21 : 195, 1955.
56. Stelzner, F.: Kontinenz, Superkontinenz, Inkontinenz im Analbereich.
Dtsch. med. Wschr. 90 (1965) 2275.
57. Stelzner, F.: Die rektoanale Kontinenz,
Zeitschrift fl Kinderchir. 5 (1967) 227.
58. Stephens, F.D. und Smith, E.D.: Ano-rectal malformations in children. Year Book Medical Publishers, Inc., 35 East Wacker Drive, Chicago (1972).
59. Templeton, R.D. und Lawson, H.: Studies of the motor activity of the large intestine. Normal motility in the dog recorded by the tandem balloon method.
Am. J. Physiol., 1931, 96, 667.

60. Tobon, F., Reid, N.C.R.W., Talbert, J.L. und Schuster, M.M.: Non-surgical test for the diagnosis of Hirschsprungs's disease.
New Engl. J. Med., 278, 188, 1968.
61. Troll, W.: Dissertation: Experimentelle Untersuchungen zur Bestimmung des anorectalen Druckprofils bei Kindern mit ungestörter Innervation und Kontinenz.
Chirurgische Universitätsklinik Erlangen, Oktober 1974.
62. Ustach, T.J., Tobon, F. und Schuster, M.M.: Simplified method of diagnosis of Hirschsprung's disease.
Arch. Dis. Child. 44, 694, 1969.
63. Victor, N., Hörmann, A.N., Eder, L.: STATSYS, Beschreibung und Benutzeranleitung GSF-Bericht MD 24, März 1973.
64. Willital, G.H.: Eine neue Methode zur Bestimmung der Höhe der Anal- und Rektumatresie mit der Ultraschall-diagnostik.
Z. Kinderchir. 4, 395 (1970).
65. Willital, G.H.: Fortschritte in der Diagnose der Analatresie mit Ultraschall.
Langenbecks Arch. f. Chir. 327, 664 (1970).
66. Willital, G.H.: Investigations and results of 300 anorectal and associated anomalies according to the proposed international classification.
Vortrag am Hospital for Sick Children, Great Ormond Street, London, Juli 1971.
67. Willital, G.H.: klinischer Verlauf und Fortschritte in der Diagnostik beileuszuständen in der Neugeborenen- und Säuglingsperiode infolge Aganglionose.
Z. Kinderchir. 11. 95 (1972).
68. Willital, G.H.: Fortschritte in Diagnose und Therapie des Morbus Hirschsprung.
Wiss. Ausstellung, Chirurgenkongreß, München, 1973.
69. Willital, G.H.: Fortschritte in der Diagnose des Morbus Hirschsprung,
Vortrag Kinderchirurgisches Symposium München, Juni 1973.
70. Willital, G.H.: Sphinkterhemmreflexsyndrom bei Analatresien.
Vortrag Nr. 70, Tagung der Dtschl Ges. f. Kinderheilk., Nürnberg, 16. - 19.9.1973.
71. Willital, G.H.: Sphincter-inhibition reflex in anorectal anomalies.
BAPS Meeting, Bern, August 1974.

Herrn Professor Dr. med. G. Hegemann danke ich für die Überlassung des Themas und die Möglichkeit der Durchführung der Arbeit an seiner Klinik.

Besonders herzlich danke ich Herrn Oberarzt Priv.-Dozent Dr. med. G.H. Willital für seine stete Hilfsbereitschaft und seine wertvollen Ratschläge bei der Durchführung der Arbeit.

Lebenslauf

Name	Oskar Georg Kneer
Geburtstag u. -ort	31.05.1947 Wolkersdorf
Religion	röm.-kath.
Eltern	Josef Kneer, Rosa Kneer,
Beruf des Vaters	Stukkateur
Schulbesuche	- September 1953 - Juli 1957 Volksschule Wolkersdorf - September 1957 - Juli 1959 Adam-Kraft-Oberrealschule Schwabach - September 1959 - Juli 1966 Wolfr.-v.-Eschenbach Gymnasium Schwabach
Schulabschluß	Reifeprüfung
Wehrdienst	Oktober 1966 - September 1968 PzGrenBtl. 242
Hochschule	Friedrich-Alexander-Universität Erlangen-Nürnberg
Studienfach	Humanmedizin
Studiendauer	WS 1968 - SS 1974
Prüfungen	4. Aug. 1969 Naturwissensch.Vorprüfung 8. März 1971 Ärztliche Vorprüfung 16. Aug. 1974 Ärztliche Prüfung



Copie - Center 2000
852 ERLANGEN · Obere Karlstr. 30